(20

Nouvelle Iconographie

de la Salpêtrière

Extrait



MASSON ET Cie, ÉDITEURS
120, Boulevard Saint-Germain, Paris (6e)

REVUE
NEUROLOGIQUE

Recueil de Travaux originaux, d'Analyses et de Bibliographie concernant la **NEUROLOGIE** *et la* **PSYCHIATRIE**

ORGANE OFFICIEL

DE LA

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE
DE PARIS

DIRECTION

E. BRISSAUD ET **P. MARIE**

Professeur à la Faculté de médecine
Médecin des hôpitaux

Professeur agrégé à la Faculté
Médecin des hôpitaux

RÉDACTION

HENRY MEIGE

La **Revue Neurologique** analyse tous les travaux français et étrangers touchant de près ou de loin au **Système nerveux** et à **ses maladies** (*Anatomie, Histologie, Physiologie, Technique, Anatomie et Physiologie pathologiques, Séméiologie, Pathologie, Clinique, Psychiatrie, Médecine légale, Histoire de la médecine, Thérapeutique*), parus dans les publications récentes, revues et journaux périodiques dans les livres, les monographies et les communications faites aux Sociétés savantes et aux Congrès.

Outre ces analyses, dont le nombre s'élève à 1,600 environ par année, la **Revue Neurologique** publie dans chaque numéro **un ou deux mémoires originaux** avec ou sans figures.

Lorsque les travaux analysés sont illustrés par des **Figures** (dessins ou photographies), la **Revue Neurologique** en fait exécuter des reproductions ou des croquis schématiques à la plume analysant les figures originales et qui sont annexés à l'analyse.

La **Revue Neurologique** est l'organe officiel de la **Société de Neurologie** dont elle publie le compte rendu des séances.

La **Revue Neurologique** publie également les **indications bibliographiques** des principaux travaux récemment parus sur une ou plusieurs questions concernant le Système nerveux et ses maladies. Ces indications sont méthodiquement réparties de façon à former une série de **Fiches bibliographiques** ou à constituer un **Index bibliographique**, complément indispensable du recueil d'analyses contenu dans la **Revue**.

La **Revue Neurologique** paraît par fascicules, le 15 et le 30 de chaque mois. Elle forme par année un volume de **1000 pages** avec **figures**, contenant **1600 analyses, 4000 indications bibliographiques** cataloguées sur 400 fiches et **deux tables méthodiques** pour les matières et pour les auteurs.

La **Revue Neurologique** constitue ainsi un recueil de tous les renseignements utiles aux **neurologistes** et aux **aliénistes**. Elle facilite leurs recherches et les tient au courant de toutes les publications qui les intéressent.

CONDITIONS DE LA PUBLICATION

La **Revue Neurologique**, *publiée en 24 fascicules, paraît le 15 et le 30 de chaque mois. Elle forme, chaque année, un volume de plus de 1000 pages avec figures dans le texte.*

Prix du numéro. . . . . **1 fr. 50**

ABONNEMENT ANNUEL : Paris et Départements, **30** francs ; Union postale, **32** francs.

On s'abonne à la Librairie MASSON et Cie, 120, boulevard St-Germain, Paris.

EXTRAIT DE LA *NOUVELLE ICONOGRAPHIE DE LA SALPÊTRIÈRE*
N° 3. MAI-JUIN 1908.

OEDÈME PERSISTANT, HÉRÉDITAIRE DES JAMBES

AVEC EXACERBATIONS AIGUES

PAR

W. B. HOPE et **HERBERT FRENCH.**

Le cas qui nous a fourni l'occasion d'écrire ce mémoire est le suivant :

Alice Wherrell, âgée de 18 ans, a été adressée au Guy's Hospital en 1906 ; elle avait été tenue en observation à Caversham antérieurement pendant 7 années. Son historique familial est remarquable : on le trouvera rapporté un peu plus loin dans cet article.

La malade était d'apparence absolument normale lorsqu'elle vint au monde ; mais en 1888, lorsqu'elle eut atteint son troisième mois, on s'aperçut que ses pieds étaient enflés alors qu'il n'existait aucune cause apparente de cette augmentation de volume. Elle fut reconnue par les parents comme étant le commencement d'une sorte d'infirmité familiale.

L'enfant grandit d'une façon normale, et l'on ne prêta pas une très grande attention à la façon dont cet « œdème » s'étendit ; mais il n'a été parfaitement constaté que l'enflure, quoique variant en quantité de temps en temps, ne disparut jamais ; très lentement il remonta peu à peu. Vers 1899, alors que la fillette était âgée de 11 ans, les jambes, des orteils aux genoux, étaient toutes deux si enflées que l'enfant dut porter des bandages. Ils retenaient l'œdème dans une certaine mesure ; sans bandages, les jambes devenaient énormes.

La petite malade ne présentait d'autre trouble qu'une inflammation chronique des paupières, laquelle datait de l'enfance. La santé générale n'était en rien atteinte et lorsque les membres inférieurs étaient entourés d'un bandage, elle était capable de marcher, de s'occuper très activement.

A aucun moment il n'y eut d'œdème ailleurs qu'aux jambes.

Aucune difficulté à respirer ; pas de tendance aux engelures ; pas de troubles gastro-intestinaux capables d'attirer l'attention ; pas trace de phénomène de Raynaud ; pas d'urticaire ; enfin, rien qui ait une apparence causale à l'égard de l'enflure ferme des jambes ou qui puisse donner une indication sur la nature de cet œdème demi-solide.

Cette affection étant commune dans la famille, on n'y prêta que peu d'attention ; et lorsque, en août 1900, on conduisit la jeune fille au Dr Hope, ce ne fut pas en raison de ses jambes, mais à cause de ses yeux ; il y avait alors une exacerbation de la blépharite qu'elle avait depuis sa naissance.

L'examen ophtalmoscopique montra des disques optiques sains et des rétines parfaites ; les conjonctives oculaires et palpébrales étaient injectées du fait d'une conjonctivite aiguë qui s'était récemment développée sur la blépharite chronique. L'acuité visuelle était de 6/10 pour chaque œil, et il existait une légère photophobie. La conjonctivite aiguë fut bientôt guérie, mais la blépharite chronique resta ce qu'elle était auparavant. Cette conjonctivite ne fut qu'un accident sans connexion avec l'enflure des jambes. Cette dernière avait l'apparence d'un éléphantiasis modéré ; l'état des jambes est celui qu'on retrouvera en 1906, mais l'œdème était cependant d'une intensité moindre. L'état des jambes demeura sans changement de 1899 à 1904 ; c'est alors que survinrent les premières attaques de toute une série ; chacune de ces attaques aiguë et douloureuse laissait après elle une augmentation de l'œdème.

Nous nous proposons de donner une relation assez détaillée de ces « attaques aiguës » parce qu'on ne les retrouve pas ou du moins qu'elles n'ont pas existé en tant que phénomène prédominant dans les cas similaires de trophœdème héréditaire rapportés par Milroy, Meige, Rolleston, etc.

Première « attaque aiguë ». — Elle survint le 19 janvier 1904 ; la malade ressentit d'abord une douleur aiguë au pudendum, mais elle ne considéra pas la chose comme sérieuse. Le lendemain elle se rendait à la ville voisine ; la marche rendit la douleur au pudendum si intense que la malade eut beaucoup de difficulté à faire le chemin de retour. Elle se coucha aussitôt rentrée à la maison. Sa température était seulement de 97° 4 F., et son pouls battait 74 à la minute, mais elle grelottait malgré les boules d'eau chaude mises dans son lit. Le pudendum était dans son ensemble tuméfié et douloureux, surtout la petite lèvre gauche, et il existait une tache rouge sur la jointure métatarso-phalangienne du gros orteil du pied droit. L'enflure des jambes n'était pas augmentée à ce mo-moment, et l'état local s'améliora peu à peu ; vers le 26 janvier elle était pratiquement guérie de l'attaque aiguë, le pudendum était redevenu normal, la douleur avait disparu et les jambes étaient comme auparavant chroniquement tuméfiées des genoux jusqu'en bas.

Ce fut la seule fois où le pudendum fut affecté, et également la seule fois où il n'y eut pas d'élévation de température pendant l'attaque aiguë.

Seconde « attaque aiguë ». — Celle-ci survint le 10 juin 1904 à 6 heures de l'après-midi ; la malade eut une sévère crise de frissons qui dura une heure et demie. Alors elle vomit quatre fois à de courts intervalles, après quoi elle devint très fiévreuse et ressentit une douleur intense et continue dans sa cuisse et dans sa jambe du côté droit, du ligament de Poupard jusqu'à la cheville. Sa température était de 104° F. — Son pouls battait 126, et sa respiration était de 52 par minute. La cuisse droite, la jambe, le pied, exactement à partir de la ligne du ligament de Poupard, étaient rouges, énormément enflés, très chauds au toucher, douloureux, et si sensibles que toute pression sur ce membre inférieur droit pensait provoquer une défaillance.

Du côté gauche, la cuisse et la jambe étaient chaudes aussi, mais elles n'étaient ni rouges ni douloureuses, et la tuméfaction du côté gauche restait celle qui existait déjà depuis des années. Les mensurations prises à ce moment ont donné :

	Circonférence maxima	
	Côté droit	Côté gauche
Cou de-pied	13 pouces	12 pouces
Mollets	16 pouces 5/8	17 1/4
Genoux	21 5/8	21 1/8
Cuisses	23 1/3	24 1/4

Nous n'avons pas de note sur les dimensions antérieurement à cette première mensuration ; mais cliniquement la jambe gauche avait toujours été plus grosse que la droite jusqu'à cette attaque.

On ne trouva pas de signes physiques anormaux dans les poumons ni au niveau des organes abdominaux. Le seul signe anormal constaté pour le cœur fut un léger bruit soufflant systolique que l'on entendait à la fois à la pointe et à la base ; on ne pensa pas qu'il fût l'indice d'une lésion valvulaire.

Le lendemain, le 11 juin 1904, la température était tombée à 100° F., le pouls à 106, la respiration à 40. Le membre inférieur droit était encore plus chaud que le gauche, la rougeur au-dessus du genou avait disparu, et au-dessous du genou elle tendait à s'effacer. La douleur était beaucoup moindre.

Le 12 juin 1904, il était très difficile de découvrir les bruits systoliques. La température était de 99° F., le pouls était à 100 et la respiration d'une fréquence de 20 par minute.

Le membre inférieur droit desquamait et la douleur dans ce membre était à peu près disparue.

Le 16 juin 1904, il ne restait à peu près plus rien de l'attaque, la température était tombée à 98° F., la fréquence du pouls était de 60 et celle de la respiration 20 par minute. Les mensurations ont donné :

	Circonférences maxima	
	Jambe droite	Jambe gauche
Cou-de-pied.	11 pouces 1/2	10 pouces 1/2
Mollets.	14 1/4	14 1/4
Genoux.	17	16 1/2
Cuisses.	21	21 1/2

Les deux jambes avaient diminué de volume dans une certaine mesure comme elles le firent toujours lorsque la malade gardait le lit pendant une semaine.

Troisième « attaque aiguë ». — Elle survint le 22 août 1904 et elle fut très semblable à la seconde. Il faut noter que jusqu'à ce jour il n'y eut pas d'érosion ni de plaie sur la surface de l'une ni de l'autre jambe, que l'on ne put trouver aucune apparence de cicatrice, et qu'il n'existait pas d'adénite dans l'aine ni nulle part ailleurs. L'urine avait une densité de 1010; elle était pâle et claire, sa réaction était neutre et elle ne contenait ni sucre ni albumine.

La première brèche de la surface cutanée fut notée quelque temps après que la malade se fut relevée guérie de la troisième « attaque aiguë » ; le 1er novembre 1904 il existait de nombreuses petites ulcérations superficielles de la peau au niveau des deux genoux. La plupart de ces ulcérations n'avaient pas plus d'un 1/8 de pouce de circonférence et les plus grandes avaient 1/2 pouce de diamètre; chacune de ces ulcérations avait un fond bourbeux, des bords mal définis et produisait un suintement séreux, en petite quantité. Chaque excoriation était entourée d'une surface rouge par suite de l'inflammation. Rien ne pouvait faire songer à la syphilis dans l'aspect de ces ulcérations; selon toute apparence il s'agissait de pyodermie par affection accidentelle d'un tégument mal nourri.

Quatrième « attaque aiguë ». — Le 4 novembre 1904, vers trois heures de l'après-midi, la malade se plaignit de frissons et de vives douleurs du côté gauche. Une demi-heure plus tard, les deux membres inférieurs devinrent rouges et commencèrent à augmenter de volume. Une attaque typique s'ensuivit semblable aux précédentes sous tous les rapports, à l'exception que les deux jambes étaient également affectées au lieu de l'être davantage l'une que l'autre.

Cinquième, sixième, septième, huitième, neuvième, dixième « attaques aiguës ». — Elles survinrent à des intervalles d'un mois ou deux pendant l'année 1905. Chacune d'elles se localisa sur la jambe droite, fut de courte durée, et ressembla beaucoup à celles qui ont été décrites ci-dessus. Il est

important de noter que la malade était à présent âgée de 18 ans et qu'elle n'avait encore été menstruée qu'une fois.

Une attaque courte, mais aiguë, de dérangement mental survint en février 1906.

Le 19 février de cette année-là, elle devint très excitée et loquace, cela sans cause apparente ; le lendemain elle l'était davantage encore, présentant une expression du visage heureuse, mais inintelligente ; beaucoup d'exaltation, du délire.

Le lendemain, 20 février, elle perdait ses fèces et ses urines sous elle et elle délirait à propos d'argent. Le 21 février elle était bruyante et elle continuait à être malpropre. Cet état anormal se prolongea en mars, avril et mai, mais en juin la malade s'améliora et sa raison revint tout à fait. Elle resta au Guy's Hospital du 1er novembre au 1er décembre 1906. L'état de ses jambes à ce moment est montré par les photographies ci-jointes (Pl. XXXII).

Il existait une tuméfaction dure, semblable à celle de l'éléphantiasis, de la totalité des deux extrémités depuis le ligament de Poupard et le pli fessier en haut, jusqu'aux orteils en bas. Le pudendum n'était pas affecté et l'enflure ne s'étendait pas sur le tronc. S'il y avait des régions des membres inférieurs moins affectés que le reste, c'étaient les surfaces plantaires des pieds et les orteils eux-mêmes. La tuméfaction semblait être sous-cutanée, la peau elle-même semblant sèche, seulement modérément épaissie, et sans décoloration. L'enflure effaçait les contours normaux des régions, et les proéminences osseuses des malléoles, des rotules, des grands trochanters étaient estompées. La tuméfaction était sensiblement uniforme sur la continuité des membres, avec de profonds sillons transversaux en travers de la racine des orteils, devant et derrière les chevilles et derrière les genoux. A la palpation légère toutes ces parties paraissaient fermes ; mais en exerçant avec le doigt une pression forte et plus prolongée qu'il n'est nécessaire dans les cas de l'œdème ordinaire, on pouvait obtenir un godet ; il y avait en somme un réel accroissement du tissu conjonctif sous-cutané et de l'infiltration, le tout constituant cet œdème que l'on qualifie parfois du nom de demi-solide.

On prit des radiographies des membres inférieurs et les rayons X n'ont pas décelé d'anomalie des os. Il ne fut pas possible d'examiner les muscles en détail ; leur pouvoir était certainement insuffisant, car la malade se tenait debout avec difficulté et elle ne pouvait presque pas marcher. Il paraît toutefois vraisemblable que cette faiblesse apparente des muscles devait plutôt être attribuée à des difficultés mécaniques dans leur liberté d'action qu'à une véritable maladie de la fibre musculaire elle-même. Les réactions électriques furent examinées, mais la résistance due à l'épais-

seur et à la sécheresse du tégument était si grande qu'aucune contraction ne put être obtenue avec les courants, faradiques ou galvaniques, que la malade put supporter au niveau du quadriceps extenseur fémoral ou des muscles de la jambe dans sa région postérieure. Les muscles tibiaux antérieurs répondaient à un courant faradique supportable ainsi que les longs extenseurs des orteils et les muscles du dos du mollet, quoique les mouvements qui en résultaient pour les orteils et la cheville fussent seulement légers. Ces muscles également donnaient une légère réaction galvanique dans laquelle la fermeture de la catode donnait une contraction plus facile à obtenir que la contraction de la fermeture de l'anode. Tant qu'on en peut juger, par conséquent, les réactions électriques étaient normales malgré les difficultés qu'on éprouvait à les obtenir. Les muscles des extrémités supérieures donnaient tous, et avec promptitude, la réaction normale.

En ce qui concerne la sensibilité, il n'y avait pas d'anomalie. La sensibilité cutanée était présente partout et la localisation était correcte. Le chaud et le froid étaient bien distingués, la douleur était perçue distincte du toucher, le sens musculaire était correct et la sensibilité à la pression était normale si l'on veut bien tenir compte de l'épaisseur des tissus superficiels. Il n'y avait pas d'hyperesthésie cutanée et il n'y avait pas de douleur du tout. Les pieds eux-mêmes n'étaient pas sensiblement plus froids que ceux des autres malades du service à la même époque.

Les organes respiratoires étaient parfaitement normaux.

L'appareil digestif était sain selon toutes les apparences. La langue était propre et humide, les dents bonnes, l'appétit satisfaisant : aucune tendance aux nausées ni aux vomissements, et les intestins fonctionnaient régulièrement. Ni le foie, ni la rate ne pouvaient être perçus ; en somme, aucune anomalie ne se révèle, et la paroi abdominale est souple et naturelle jusqu'au ligament de Poupard, formant une limite nette et précise où la tuméfaction des jambes commence.

Le système génital n'était anormal que sous le rapport de la menstruation, qui ne s'est faite qu'une fois quoique la malade ait 18 ans.

L'urine également était naturelle ; sa densité était de 1014, sa couleur jaune pâle, sa réaction acide ; elle était claire, normale en quantité, et elle ne contenait ni albumine ni sang, ni pus, ni sucre ; l'examen microscopique ne démontra point d'éléments anormaux. Pas d'excès d'indican.

La température variait de 97° F., à 98° 8 F., demeurant la plupart du temps légèrement au-dessous de la normale. La fréquence du pouls variait de 66 à 88, et celle de la respiration de 20 à 24.

Le cœur semblait de dimensions normales et ses sons étaient clairs et complètement libres de bruits surajoutés. Les artères périphériques qui

purent être palpées étaient normales ; le maximum de la pression du sang dans l'artère brachiale prise en différentes occasions par l'appareil Riva-Rocci modifié par Martin ne fut jamais supérieure à 132 millimètres et jamais inférieure à 120 millimètres de mercure. Il n'existait nulle part de veines variqueuses ou distendues, et pas davantage de télangiectasies, la malade avait constaté que ses jambes et ses pieds devenaient rapidement engourdis et violets dans l'eau froide, mais il ne fut pas possible de trouver de signes évidents de maladie de Raynaud. L'examen du sang ne montra rien de spécial. Les globules rouges étaient au nombre de 4.120.000 (par millimètre cube), les leucocytes 8.437 et l'hémoglobine à 80 0/0.

La formule leucocytaire différentielle fut la suivante :

Cellules polymorphonucléaires	74 0/0
Petits lymphocytes.	21 0/0
Grands lymphocytes	3 0/0
Corpuscules éosinophiles finement granuleux .	2 0/0

On rechercha les embryons de filaire dans des échantillons de sang du jour et de la nuit ; on n'en trouva pas. Il convient de dire ici que la malade n'est jamais sortie de l'Angleterre, si bien qu'il ne peut pas être question de filariose. Le temps de coagulation du sang était approximativement normal.

L'état de l'œil — blépharite chronique et conjonctivite — a déjà été mentionné.

La glande thyroïde pouvait être perçue dans le cou, et elle semblait être normale.

La stature de la malade était de 5 pieds 3 pouces.

Tableau généalogique de la famille.

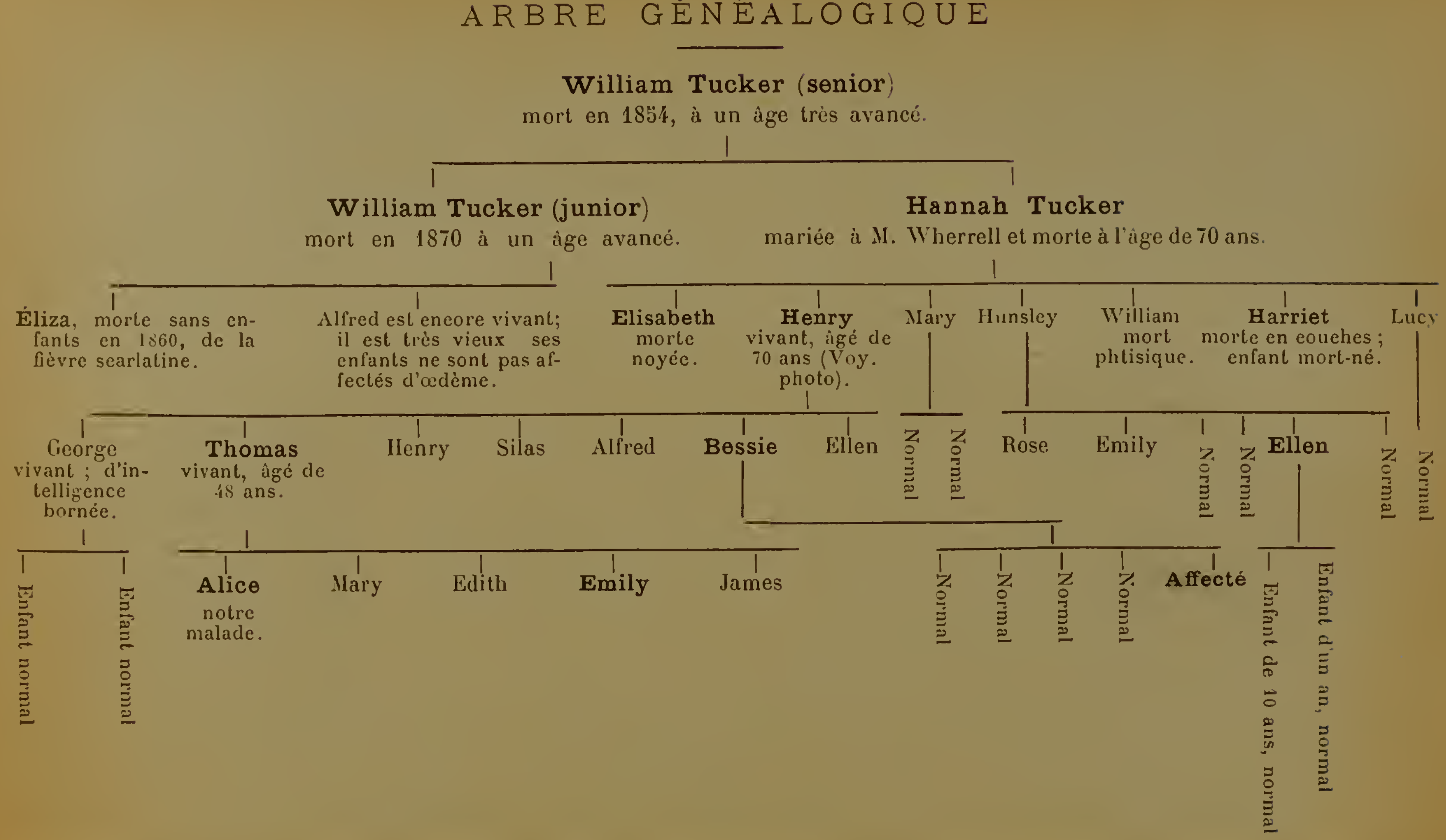
Les sujets dont le nom est imprimé en caractères gras ont ou ont eu l'infirmité familiale des « jambes enflées », la plupart avec des « attaques aiguës ».

Le diagnostic de l'état des jambes de la malade fut très simplifié lorsque l'on connut l'histoire de la famille. Il y existait treize cas similaires en cinq générations. Lorsqu'un sujet était atteint de l'infirmité héréditaire nous résumons ceci en notant simplement qu'il avait les « jambes enflées » sans entrer dans le détail de chaque cas.

La maladie des « jambes enflées » une fois déclarée, persiste indéfiniment.

Premier cas mentionné (*William Tucker, senior*).

Première génération. — Le premier membre de la famille dont on put avoir connaissance fut William Tucker. On nous a dit qu'il avait eu toute


ARBRE GÉNÉALOGIQUE
William Tucker (senior)
mort en 1854, à un âge très avancé.
William Tucker (junior)
mort en 1870 à un âge avancé.
Hannah Tucker
mariée à M. Wherrell et morte à l'âge de 70 ans.
Éliza, morte sans enfants en 1860, de la fièvre scarlatine.
Alfred est encore vivant; il est très vieux ses enfants ne sont pas affectés d'œdème.
Elisabeth morte noyée.
Henry vivant, âgé de 70 ans (Voy. photo).
Mary
Hunsley
William mort phtisique.
Harriet morte en couches; enfant mort-né.
Lucy
George vivant; d'intelligence bornée.
Thomas vivant, âgé de 48 ans.
Henry
Silas
Alfred
Bessie
Ellen
Normal
Normal
Rose
Emily
Normal
Normal
Ellen
Normal
Normal
Enfant normal
Enfant normal
Alice notre malade.
Mary
Edith
Emily
James
Normal
Normal
Normal
Normal
Affecté
Enfant de 10 ans, normal
Enfant d'un an, normal



A



A′



B



C



D

ŒDÈME PERSISTANT HÉRÉDITAIRE DES JAMBES

avec exacerbations aigues.

(W. B. Hope et H. French).

A et A′. Alice. — B. Henry. — C. Thomas. — D. Emily.

Masson & Cie, Éditeurs

sa vie les jambes très enflées ; mais nous n'avons pas pu savoir davantage. Il mourut en 1854 à un âge avancé.

Enfants de William Tucker, senior.

Deuxième génération. — William Tucker eut deux enfants, William et Hannah. Ce William était atteint des « jambes enflées » et il eut des « attaques ». Il mourut en 1870. Hannah aussi eut les « jambes enflées » et des « attaques ». Elle mourut en 1864 à l'âge de 70 ans. Elle avait épousé un Wherrell, et notre malade et un de ses descendants.

Enfants de William Tucker, junior.

Troisième génération. — William Tucker junior eut deux enfants, Eliza et Alfred. Eliza avait les « jambes enflées » avec des « attaques ». Elle se maria, mais elle n'eut pas d'enfant, et elle est morte en 1860 de la fièvre scarlatine. Alfred est encore vivant, il est complètement indemne de l'enflure des jambes ; ses enfants le sont également, autant qu'il nous a été possible de nous renseigner sur ce point.

Enfants de Hannah Wherrell (née Tucker).

Hannah Wherrell, fille de William Tucker senior eut plusieurs enfants : Elisabeth, Henry, Mary, Hunsley, William, Harriet et Lucy.

Elisabeth, qui avait les « jambes enflées », s'en fut en Amérique ; on croit qu'elle se noya.

Henry est vivant ; il est âgé de 75 ans ; de son métier il est nourrisseur. Il fut atteint pour la première fois de cette enflure des jambes à l'âge de 9 ans. L'œdème fut de suite persistant, mais il fut retenu par des bandages. A l'âge de 20 ans il eut la première « attaque aiguë », semblable à celles de notre malade, et depuis il eut de nombreuses « attaques aiguës », jusqu'à l'âge de 25 ans, époque où il eut la dernière. Il est bien portant et vigoureux malgré son âge. L'œdème affecte la face dorsale des pieds et les jambes jusqu'aux genoux ; là, il s'arrête brusquement. La photographie ci-jointe (Pl.XXXII) ne montre pas très bien l'enflure, parce que le malade garde constamment ses jambes bandées, sachant par expérience quel volume elles atteignent lorsque les bandages sont laissés de côté. Les sillons causés par les bandes se voient très bien. Il y a quelques mois cet homme eut à mener quelques vaches au marché de la localité, et, alors qu'il courait derrière elles, les bandages tombèrent et ne purent être replacés ; lorsqu'il revint le soir chez lui, ses jambes, jusqu'aux genoux, étaient très grosses ; mais nous n'eûmes pas l'occasion de les photographier à ce moment. La vigueur de cet homme, malgré son âge, est bien démontrée par la manière dont il sait courir après ses vaches.

Ses enfants, George, Thomas, Henry, Silas, Alfred, Bessie et Ellen seront de nouveau mentionnés un peu plus loin.

Mary fut normale et elle a eu deux enfants normaux.

Hunlsley fut elle-même normale, mais de ses six enfants, Ellen, Rose, Emma, et trois autres, l'une (Ellen) eut les « jambes enflées » et les « attaques aiguës » (V. ci-dessous).

William n'eut pas d'œdème ; il mourut phtisique, sans enfant.

Harriet eut dès sa jeunesse les « jambes enflées » et les « attaques aiguës ». Elle mourut à sa première couche et l'enfant était mort-né.

Lucy est normale et elle a un enfant normal.

Enfants de Henry Wherrell.

Quatrième génération. — George Wherrell est vivant et en excellente santé corporelle, mais il est d'intelligence extrêmement pauvre. Il est libre d'œdème, mais il est si lourdeau et si bête qu'il est à peine capable de gagner sa vie et qu'il est la risée de ses compagnons de travail. Il a deux enfants en bas âge ; ni l'un ni l'autre ne sont atteints jusqu'à présent de l'infirmité héréditaire.

Thomas Wherrell qui est actuellement âgé de 48 ans a les « jambes enflées » dans une mesure assez modérée, et il a aussi souffert des « attaques aiguës ».

Son état actuel n'est pas mieux venu sur la photographie (Pl. XXXII) que celui de son père Henry,et cela pour la même raison, c'est-à-dire que ses jambes sont toujours maintenues par un bandage. L'œdème est davantage marqué sur la jambe droite que sur la gauche, mais les deux jambes sont affectées jusqu'aux genoux et pas plus haut ; la photographie fut prise immédiatement après l'enlèvement des bandages ; elle montre des sillons et des plis comme la première. L'intelligence de cet homme est très satisfaisante, mais il manque de hardiesse et d'énergie ; de telle sorte qu'il a abandonné une position de confiance pour en prendre une moins rétribuée afin d'échapper à toute responsabilité. L'enflure des jambes survint lorsqu'il eut atteint l'âge de 18 ans. A trois reprises, pendant les deux dernières années, il eut des « attaques » que nous n'avons pas vues, mais qui nous été décrites par une personne qui vit l'une d'elles.

A 7 heures du soir environ, il revenait de son travail et causait à un homme lorsqu'il tomba soudain à terre, se débattant des deux bras et des deux jambes, l'écume à la bouche. La convulsion dura environ 20 minutes. Lorsqu'il revint à lui,il n'avait pas la notion de ce qui était arrivé. Il est possible que l'attaque fut de nature épileptique. La dernière fois il descendait d'une échelle lorsque la crise le prit. Il tomba sur le sol et se fit des contusions sérieuses. Il dit que deux jours avant que vienne la crise il a un « serrement » dans sa voix.

Nous avons des renseignements sur deux « attaques aiguës » dans ses jambes ; elles furent semblables à celles que nous avons décrites chez sa fille Alice. Le 10 novembre 1904, vers 11 heures du matin, alors qu'il était au travail, il fut tout à coup saisi d'une douleur dans l'aine droite. Ceci fut immédiatement suivi de frissons. Il eut ensuite des douleurs dans le dos et dans la hanche. A l'examen il existait une large tuméfaction douloureuse à la face postérieure de la cuisse droite, et le genou droit était rouge, douloureux et un peu enflé.

Il n'y avait pas de veine variqueuse malgré que quelques-unes semblaient dilatées et gorgées de sang. La partie supérieure de la jambe était normale. Le tiers inférieur de la jambe, la cheville et le pied étaient augmentés de volume, rouges et douloureux. Le lendemain la température du malade était de 100° F., la fréquence de son pouls 100, et celle de la respiration 28 par minute. Il n'y avait rien d'anormal dans les bruits du cœur ; tous les viscères semblaient en bon état. La cuisse était alors moins enflée, et le genou moins volumineux et moins rouge. Le pied et la cheville étaient encore rouges et enflés, mais ils n'étaient plus douloureux ni sensibles. Le 12 novembre la température était de 100° 2 F., ; le pouls était à 90 et la respiration à 24 par minute. A ce moment, de l'herpès s'était développé sur les lèvres et sur le nez. L'enflure de la cuisse avait à peu près disparu, le genou semblait normal, et l'œdème du pied et de la cheville était moindre et pouvait être enfoncé à la pression. La rougeur s'était étendue un peu au-dessus du pied. Le 13 novembre la température était à 99° F., le pouls à 80, la respiration à 20. Il existait une aire de rougeur sur le triangle de Scarpa du côté droit, s'étendant de là vers le bas en suivant le trajet des vaisseaux fémoraux jusqu'autour du creux poplité.

Le 14 novembre la température était tombée à la normale. La rougeur au-dessus du genou était disparue à l'exception d'une petite région à la partie supérieure du triangle de Scarpa. Le pied et la jambe étaient moins enflés et moins rouges ; le lendemain, le malade était revenu à son état normal d'œdème, l' « attaque aiguë » ayant duré 4 jours, et ayant disparu spontanément sans laisser après elle un surcroît d'œdème.

La deuxième « attaque aiguë » qui ait été observée commença le 31 mai 1907. Il venait de cesser le travail à 6 heures de l'après-midi quand il commença à frissonner, et pendant son trajet du retour à la maison il eut un vomissement. Les frissons continuèrent jusqu'à 8 heures, moment où sa température s'éleva beaucoup. Sa jambe droite, qui lui faisait mal depuis 4 heures de l'après-midi, commença à enfler vers 8 heures. Le lendemain matin sa température était de 103° F., la fréquence du pouls de 108 par minute. La jambe droite était chaude, plus enflée que d'habitude, et douloureuse jusqu'au bord supérieur de la rotule. Deux jours plus

tard, le 3 juin, la température était à 98° F., la fréquence du pouls à 78 par minute, la douleur de la jambe s'en était allée et l'enflure était revenue à son état habituel.

Ces attaques sont toutes de même caractère, elles sont assez pénibles, mais elles passent assez vite.

Henry fut normal. On ne sait s'il a des enfants.

Silas n'a pas les « jambes enflées ». Il a eu des convulsions dans son enfance. Il est lent dans sa parole et dans ses mouvements, mais il se porte bien.

Alfred est normal.

Bessie commença à avoir les « jambes enflées » à l'âge de 9 ans et l'œdème s'étendit progressivement jusqu'à ce qu'il eut atteint les hanches, comme chez notre propre malade. Elle eut également plusieurs « attaques aiguës », mais nous n'avons pu avoir de renseignements sur aucune d'elles. Elle se maria, se mit à boire, et mourut en 1901, laissant cinq enfants dont l'un, une fille, a déjà les « jambes enflées ». Les enfants sont en Egypte et il nous a été impossible d'avoir de plus grands détails les concernant.

Ellen est normale.

Les enfants de Mary Wherrell.

Mary, fille d'Hannah Wherrell, eut deux enfants, tous deux libres du mal aux jambes.

Les enfants de Hunsley Wherrell.

Hunsley, fille de Hannah Wherrell, eut 6 enfants.

De ceux-ci, Rose, Emily et trois autres sont tous normaux.

Ellen souffre à la fois des « jambes enflées » et elle a eu des « attaques aiguës » ; nous avons pu l'examiner grâce à l'obligeance de son médecin ordinaire, le Dr Mead. Elle est maintenant âgée de 39 ans. Jusqu'à l'âge de 21 ans, elle était de santé parfaite ; alors sans cause apparente ses jambes commencèrent à être affectées de l'infirmité familiale. Autant qu'elle peut se le rappeler, le mal fut d'abord remarqué au niveau des genoux, et de là, très graduellement, il s'étendit en descendant sur le pied et sur les orteils. Sa première « attaque aiguë » survint lorsqu'elle avait 36 ans, quinze ans après le début de l'œdème, apparemment sans cause. Les « attaques aiguës », quoiqu'elles aient été bien tardives, sont maintenant très fréquentes, et il ne se passe pas plus de trois mois entre l'une et la suivante ; cependant, exceptionnellement, pendant sa dernière grossesse, elle n'en eut aucune. Les deux jambes ont été attaquées ; une fois la jambe gauche fut prise avant que la jambe droite ait été entièrement

guérie ; mais d'ordinaire chaque « attaque aiguë » a été strictement unilatérale.

La malade dit d'elle-même qu'elles se produisent juste avant la période menstruelle ou immédiatement après ; elles commencent par un besoin de bâiller et de s'étirer, après quoi viennent des frissons et une douleur intense dans l'aine. Les frissons durent environ 15 minutes, les mains deviennent toutes bleues et la jambe devient rouge, plus enflée que d'habitude. Elle se trouve dans l'obligation de rester au lit trois jours, après quoi elle peut se lever et vaquer à ses occupations quoique elle reste un jour ou deux encore mal en train.

Son état est le suivant :

Les orteils sont tuméfiés sur leur face dorsale ; il y a un sillon transversal profond indiquant la place des articulations métatarso-phalangiennes ; les surfaces plantaires des pieds sont à peu près normales, mais le dos du pied est enflé et entouré d'un sillon profond au-devant de l'articulation de la cheville ; les mollets sont uniformément œdématiés, malgré qu'ils soient constamment entourés d'un bandage ; les rotules et les contours osseux au niveau du genou ne peuvent être perçus ; les cuisses sont très augmentées de volume, l'œdème s'étendant jusqu'à la hauteur du ligament de Poupart des deux côtés, et là il cesse brusquement. La vulve n'est pas prise. Il n'y a pas d'ulcération ni de cicatrice. Malheureusement la malade refuse de se laisser photographier et nous le regrettons beaucoup parce qu'elle présente l'enflure familiale mieux que ne le font les autres cas que nous avons photographiés à l'exception d'Alice Wherrell elle-même. Les mensurations des jambes d'Ellen prises le 17 septembre 1907, immédiatement après l'enlèvement des bandages qu'elle porte toujours, sont les suivantes :

Circonférences maxima :

	Jambe droite	Jambe gauche
Cou-de-pied.	9 pouces 7/8	9 pouces 7/8
Mollets	17 1/2	17
Genoux	16 1/2	17
Milieu de la cuisse. . .	19 1/2	20 3/4

La taille de la malade est de 5 pieds 0, 1/2 pouce.

William et Harriet, enfants d'Hannah Wherrell, sont morts sans laisser de descendance.

Les enfants de Lucy.

Lucy, fille de Hannah Wherrell, a un enfant qui est encore tout jeune ; jusqu'à maintenant il a échappé à l'infirmité des « jambes enflées ».

Les enfants de Georges Wherrell.

Cinquième génération.— Il y a deux enfants qui jusqu'à maintenant ne présentent aucune tendance aux « jambes enflées ».

Les enfants de Thomas Wherrell.

Thomas Wherrell a 5 enfants et 2 d'entre eux sont atteints de l'infirmité.

Alice, âgée de 18 ans, est la malade dont l'observation est le point de départ de tout ce travail ; son état a été décrit en détail ci-dessus.

Mary qui vient après est normale ; Edith, la troisième, est aussi normale jusqu'à présent. Emily, maintenant âgée de 12 ans, a commencé à être atteinte de l'œdème des jambes.

Son état n'est pas encore très mauvais, mais elle est obligée de tenir constamment ses jambes bandées faute de quoi l'enflure deviendrait excessive. La photographie ci-jointe (Pl. XXXII) montre très nettement les dépressions produites dans l'œdème par la chaussure. L'augmentation de volume est symétrique, affecte moins les pieds que les jambes et elle s'arrête brusquement juste au-dessus des genoux. La santé générale et l'activité sont bonnes. On ne peut assigner aucune cause à l'œdème. Emily, comme son père et sa sœur, a été sujette à ce que nous avons appelé les « attaques aiguës » ; l'une d'elles a été observée,elle commença le 6 juillet 1906 à 6 heures du matin, par une crise de frissons qui dura jusqu'à 8 heures.

Elle eut des vomissements, se plaignit de céphalée et avait une douleur le long de la face externe de la cuisse droite. A 9 heures du matin sa température était de 101° F. A 4 heures de l'après-midi sa température était de 103°2 F., et la fréquence de son pouls de 116 par minute. Tous les viscères étaient sains en apparence. Son pied droit était rouge et enflé. Un cercle irrégulier de rougeur, large de 9 pouces par devant et de 2 pouces par derrière, entourait le mollet droit et paraissait beaucoup plus chaud au toucher que la peau avoisinante. Il n'était pas surélevé comme une plaque d'érysipèle. Les veines, sur la cuisse et sur la jambe, étaient devenues plus visibles qu'à l'état normal, mais elles n'étaient pas proéminentes. Un seul ganglion lymphatique, pas très gros, pouvait être palpé dans l'aine et quelques petits nodules arrondis pouvaient être sentis dans le tégument autour de la surface rouge. Le lendemain, le 7 juillet, la température était de 102° F. et la fréquence du pouls de 96 par minute. La rougeur de la jambe droite était plus générale, le pied était davantage tuméfié, et une tache rouge se constatait sur la rotule. La malade était très souffrante,il lui était impossible de garder dans son estomac même de l'eau.

Le 8 juillet, la température était de 98° 4 F. ; le gonflement et la rougeur existaient encore mais considérablement diminués.

Le 9 juillet, la jambe et le pied étaient encore enflés et nettement rouges ; mais ils n'étaient plus douloureux. La tache rouge du mollet était entourée d'un piqueté de points de couleur rouge brillant en petit nombre, au contour arrondi. Le 10 juillet la jambe commença à faire mal dans l'après-midi ; pendant la nuit elle était brûlante, et le 11 juillet, elle était rouge et enflée comme au commencement de l'attaque. La température de la peau rougie était de 99° 4 F. prise avec un thermomètre clinique ordinaire maintenu sous une lame de coton alors qu'au même moment la température de la jambe gauche prise de la même manière était de 95° 4 F.

La température de la bouche était alors de 102° F. Le 12 juillet la température de la bouche était de 100° F. Le 16 juillet rougeur et douleur avaient entièrement disparu ; l'enflure persistait ; comme on peut le voir sur la photographie elle est à peu près de même importance aux deux jambes.

Une semblable « attaque aiguë » survint du côté gauche le 18 juillet 1907.

James, le plus jeune enfant, est normal jusqu'ici en ce qui regarde ses jambes, mais il est sujet à des attaques d'épilepsie.

Les enfants de Bessie.

Bessie, fille de Thomas Wherrell, eut 5 enfants. Ils sont tous en Egypte et nous n'avons pu les voir. Nous avons fait une enquête et nous avons appris que 4 sur 5 sont normaux, mais que le cinquième a déjà les « jambes enflées » ; ceci s'est produit sans cause apparente et semble devoir prendre la même évolution que chez les autres membres de la famille qui ont été attaqués.

Les enfants d'Ellen, fille de Hunsley Wherrell.

Ellen a deux enfants, deux garçons, l'un de 10 ans, l'autre de 18 mois ; ni l'un ni l'autre n'ont montré jusqu'ici aucune tendance aux « jambes enflées », mais il est trop tôt pour dire qu'ils ont échappé à l'infirmité.

La parenté entre les différents individus dont nous avons esquissé l'histoire est démontrée dans l'arbre généalogique ci-joint (Voy. page 184).

*
* *

Le diagnostic du cas de notre malade, Alice Wherrell, aurait présenté des difficultés sérieuses si l'histoire de la famille n'avait pas été aussi explicite ; mais, étant donnée cette histoire, il est clair que l'état d'Alice se rap-

proche beaucoup s'il n'est pas identique avec celui qui a été décrit par Milroy en Amérique en 1892 sous le nom de « une variété non décrite d'œdèmes héréditaires », et en France en 1898 et les années suivantes par Henry Meige sous celui de « trophœdème chronique héréditaire ».

La seule mention que nous ayons trouvée en Angleterre d'une famille similaire est la description de H. D. Rolleston dans un article sur « Un œdème héréditaire persistant des membres inférieurs » (1902). La littérature contient bien un certain nombre de cas isolés, mais des études d'ensemble de l'œdème particulier que nous envisageons ont uniquement été données par les auteurs cités ci-dessus.

Les cas de Milroy sont les plus nombreux ; 22 personnes affectées sur 97 individus en 6 générations. Les cas de Meige sont au nombre de 8 et ils appartiennent à 4 générations. Les trois cas de Rolleston appartiennent à 2 générations. Nous-mêmes, comptons 13 cas sur 42 personnes de 5 générations. En France cet état morbide est appelé maladie de Meige. S'il faut avoir égard à la priorité de la description et si la maladie doit porter le nom d'une personne, elle doit être appelée maladie de Milroy. Si aucun nom de personne ne doit figurer dans son appellation il faut l'appeler « œdème héréditaire persistant des membres inférieurs », comme dit Rolleston, jusqu'à ce que, sa pathologie étant mieux connue, on puisse lui attribuer un nom scientifique plus court.

Diagnostic différentiel.

Il est à peine nécessaire d'entrer dans le détail des choses à propos du diagnostic différentiel. Ceci a déjà été fait par Meige d'une façon très avisée. Il suffira de dire qu'on peut procéder très rapidement à l'exclusion des causes cardiaques, pulmonaires, rénales et hématiques ; le myxœdème, quoique pouvant constituer une réelle difficulté pour certains cas, peut ordinairement être rejeté du fait de l'état normal du reste du corps, par la présence de la glande thyroïde, parce que l'œdème est réel et non seulement apparent et parce que l'administration de l'extrait thyroïdien n'améliore pas l'état des jambes.

Il est évident qu'il existe une cause locale de l'œdème et trois causes principales semblent pouvoir être incriminées dans la production d'un état de ce genre :

1 Obstruction veineuse ou thrombose.

2° Obstruction lymphatique.

3° Erreur dans la manière de se comporter des vaisseaux sanguins ou des lymphatiques sans qu'il y ait d'obstruction réelle. Névrose vaso-motrice.

Relations entre les « jambes enflées » et les « attaques aiguës ».

Avant de pénétrer plus avant dans la discussion du paragraphe précédent, il nous semble nécessaire de dire quelques mots sur les rapports existant entre les « jambes enflées » et les « attaques aiguës » que tous ou presque tous les malades ci-dessus ont éprouvées. Si « l'attaque aiguë » avait été le phénomène primitif, il serait très difficile de se prononcer pour l'exclusion de la thrombose veineuse ou de l'obstruction lymphatique secondaire à l'inflammation comme cause de l'œdème. Mais le fait très remarquable est que les « jambes enflées » sont produites graduellement sans qu'on puisse leur attribuer une cause ; et même dans un cas les « jambes enflées » existaient quelque vingt-cinq ans avant que des « attaques aiguës » soient survenues.

Par conséquent il paraît clair que les « attaques aiguës » sont plutôt des accidents concomitants que des facteurs essentiels de l'œdème. Nous ne savons pas quelle est la nature des « attaques aiguës » ; nous discuterons à ce propos lorsqu'il nous faudra mentionner l'œdème angioneurotique ; mais nous sommes fondés à admettre que, bien qu'étant peut-être un « phénomène vaso-moteur », chaque attaque aiguë a quelque point de ressemblance avec quelques infections microbiennes temporaires comparables à l'érysipèle. Les frissons, la fièvre, la douleur de la région affectée, les vomissements qui peuvent se produire à ce moment, font penser à une infection microbienne. Mais d'autre part, les « attaques » sont remarquablement transitoires, et elles ne durent que 3 ou 4 jours ; elles disparaissent spontanément sans nécessiter de traitement particulier ; et de plus elles semblent être dépourvues de danger, car aucun de nos malades n'est mort de septicémie même lorsque les attaques ont été abondamment répétées. En somme nous sommes enclin à penser que les « attaques aiguës » ne sont pas dues à l'infection ou du moins qu'elles ne sont pas primitivement dues à des micro-organismes, mais qu'il s'agit plutôt de troubles vaso-moteurs. S'il en est ainsi nous comprenons que l'œdème puisse exister avant toute « attaque aiguë » et même 25 ans avant elle. Par conséquent il n'est pas vraisemblable qu'une des causes ordinaires de la thrombose veineuse ou de l'obstruction lymphatique soit la raison déterminante de l'œdème auquel nous avons affaire.

Autres raisons d'exclure la thrombose veineuse ou l'obstruction lymphatique.

En outre de celles que nous venons de citer il y a d'autres raisons qui nous font éliminer la thrombose veineuse ou l'obstruction lymphatique en tant que cause originelle de l'œdème. D'abord, c'est la distribution de

l'enflure. Les cas rapportés par Meige concordent avec les nôtres sur ce point que l'œdème est nettement limité au niveau de l'articulation. Chez Alice Wherrell, pendant un temps, l'œdème s'arrêtait à la cheville ; nous avons plusieurs cas dans lesquels l'œdème s'arrête aux genoux, et d'autres dans lesquels il finit à la hanche ou à l'aine. L'œdème ne se termine pas graduellement, mais tout d'un coup et il ne s'étend pas sur la vulve ni sur la paroi abdominale, bien qu'il puisse atteindre le ligament de Poupart. Ceci serait d'une explication difficile si l'obstruction siégeait dans le pelvis ; et pourtant, quand le gonflement est bilatéral il est difficile de comprendre comment une lésion qui réalise l'obstruction des veines ou des lymphatiques peut être bien marquée jusqu'au ligament de Poupart des deux côtés et ne pas s'étendre dans le pelvis ; cela nous ne l'avons pas rencontré une seule fois chez les malades dont Milroy, Meige, Rolleston, nous-mêmes, et les autres observateurs ont donné l'histoire.

De plus l'obstruction veineuse semble bien peu vraisemblable par cette autre considération que la circulation dans le membre affecté semble être tout à fait bonne. Un malade de plus de 70 ans qui avait eu un œdème toute sa vie s'est montré capable de courir après ses vaches et alors, de toute nécessité, ses muscles recevaient l'irrigation sanguine qu'il fallait. Une distension visible des veines des jambes est une rareté dans les observations. Les pieds ne sont pas exagérément froids. L'on peut concevoir qu'il puisse y avoir quelque anomalie congénitale dans la structure des lymphatiques au-dessous du ligament de Poupart ; mais en opposition avec cette idée on peut avancer ce fait qu'il peut se passer vingt années avant que l'œdème apparaisse, et que lorsqu'il s'est installé il peut s'arrêter au niveau du genou pendant des années avant qu'il atteigne le ligament de Poupart ; enfin lorsque l'œdème remonte il s'étend d'un seul coup sur tout le segment qui va du niveau d'une jointure au niveau de l'articulation immédiatement supérieure (Meige). Pour toutes ces raisons, par conséquent, quoique ce ne puisse être donné comme une explication très satisfaisante, nous pensons avec Milroy, Meige, et d'autres, que l'œdème dans ces observations n'est pas secondaire á des altérations grossières de la structure des vaisseaux sanguins et lymphatiques, mais à une aberration présumable des fonctions de ces vaisseaux ; il est possible qu'elle soit la conséquence d'une anomalie dans la fonction des nerfs qui les commandent. En d'autres termes nous croyons que la condition est primitivement une névrose vaso-motrice.

Relations de ces cas avec les cas d'œdème angioneurotique et ceux d'autres névroses vaso-motrices.

Il y a trois conditions bien connues dans lesquelles la névrose vaso-mo-

trice est généralement considérée comme étant à l'origine de l'affection : C'est la maladie de Raynaud, l'urticaire factice, et l'œdème angioneurotique.

Ces affections sont tellement distinctes dans leurs manifestations objectives qu'il n'est pas du tout surprenant que d'autres manifestations de la névrose vaso-motrice, à première vue absolument différentes,puissent être placées à côté d'elles. Nos observations ont peu de chose qui leur soit commun avec la maladie de Raynaud ; c'est-à-dire qu'il serait bien difficile de confondre nos cas avec des cas de maladie de Raynaud,quoique, en plus de leur œdème, le temps froid cause chez plusieurs malades le bleuissement des mains,. qui jusqu'à un certain point ressemble à la maladie de Raynaud. Semblablement, on ne pourrait pas les prendre pour des cas d'urticaire factice. On ne pourrait pas non plus,pensons-nous, les prendre pour une variété d'œdème angioneurotique au sens ordinaire de ce mot. Néanmoins, il y a nettement des points où l'œdème angioneurotique et nos cas de maladie de Milroy viennent au contact ; c'est notamment en ce qui concerne la prédisposition héréditaire si fortement affirmée, et peut-être les « attaques aiguës » auxquelles nombre des malades décrits ci-dessus ont été sujets. Il semble vraisemblable que la maladie de Raynaud, l'urticaire factice, l'œdème angioneurotique et la maladie de Milroy, sont reliés l'un à l'autre pathologiquement ; mais leurs manifestations objectives sont si bien définies et si différentes que toutes ces espèces de névroses vaso-motrices méritent des appellations propres. Il est à noter que, en dehors des « attaques aiguës » nos sujets avaient un œdème des jambes absolument indolore, et qu'ils n'avaient pas du tout de trouble général de leur santé, alors que pendant les « attaques aiguës » le désordre constitutionnel était considérable ; ces vomissements, pendant un temps très court, ont quelque chose de comparable aux coliques, aux vomissements que l'on observe souvent au cours des exacerbations de l'œdème angioneurotique.

Nos « attaques aiguës » étaient si semblables aux exacerbations de l'œdème angioneurotique, tout en restant localisées aux jambes au lieu de changer de place et d'affecter le corps, le visage, les mains, les bras et la gorge, que nous sommes très portés à les appeler définitivement « attaques angioneurotiques ». Mais nous avons évité de le faire parce que nous ne pouvons donner des preuves absolues démontrant que nos attaques étaient bien angioneurotiques de nature.

La coexistence d'autres troubles nerveux dans la famille.

C'est toujours une chose difficile que d'élucider les histoires d'aliénation mentale ou de crises convulsives dans une famille. Néanmoins il est inté-

ressant de faire observer que George, l'oncle d'Alice Wherrell, est de faible intelligence et la risée du village ; Thoma, son père, a eu 3 attaques qui ont été très semblables à de l'épilepsie ; Silas est d'esprit lent ; Bessie fut dipsomane ; Alice elle-même eut une attaque aiguë de manie loquace, avec du délire ; son frère, James, encore tout jeune, a déjà eu beaucoup de crises épileptiques. Une histoire similaire d'épilepsie chez les membres d'une famille dont d'autres membres sont atteints de trophœdème des jambes a été notée par d'autres observateurs, et le fait est intéressant à rapprocher de l'angioneurose que nous supposons être à l'origine du trophœdème.

Points sur lesquels nos cas ressemblent, et points sur lesquels nos cas diffèrent de ceux qui ont été rapportés par d'autres observateurs.

Les points sur lesquels nos cas et ceux rapportés par d'autres se ressemblent sont les suivants :

1° Limitation absolue de l'œdème aux jambes.

2° Absence de toute cause discernable de l'œdème, tant générale que locale.

3° Forte prédisposition familiale à l'affection.

4 Absence de douleurs dans les jambes pâles et enflées (cela existait dans nos cas en dehors des « attaques aiguës »).

5° Absence de tout symptôme constitutionnel.

6° Netteté de la limitation de l'œdème à son niveau supérieur.

7° Son occurrence possible aussi bien dans un sexe que dans l'autre sexe.

8° Persistance de l'œdème une fois qu'il est apparu.

Il y a toutefois quelques points sur lesquels nos cas diffèrent des autres. Meige, par exemple, insiste sur l'absence des « attaques aiguës » ; elles se produisaient au contraire d'une façon répétée chez la plupart de nos malades. Milroy attache de l'importance à la présence de l'œdème au moment de la naissance ; Meige tient compte de l'apparition de l'œdème à la puberté ; dans nos cas il n'en est pas un seul où l'œdème ait été constaté à la naissance, et l'âge auquel il attira l'attention pour la première fois a été quelquefois l'enfance, tantôt la jeunesse du garçon ou de la fille avant la puberté, parfois l'œdème n'a fait son apparition qu'un certain temps après la puberté.

Il n'y a pas lieu de s'étonner que de telles différences puissent exister, attendu que les cas rapportés par chaque observateur constituent pour chacun un groupe qui appartient à une seule famille ; par conséquent, alors que tous les cas d'un groupe familial ressemblent l'un à l'autre, ils diffèrent par quelques détails du groupe familial observé par un autre auteur. De

petits points de différence cliniques n'indiquent en aucune manière des différences d'espèce ; il peut très bien s'agir de variations familiales d'un état essentiellement le même.

Comparaison avec les dystrophies musculaires.

Plusieurs auteurs ont judicieusement comparé cette maladie aux dystrophies musculaires ; ces dernières peuvent exister dès la naissance (formes congénitales), ou bien elles peuvent se développer plus tard (formes héréditaires). Semblablement le trophœdème des jambes peut être congénital et exister à la naissance comme dans les cas de Milroy, ou bien il peut être héréditaire et ne se développer que plus tard et à une période constante après la naissance (puberté) comme dans les cas de Meige, ou à un âge variable, comme dans nos propres cas.

Le traitement de cet état.

Il n'est guère besoin de traitement dans la plupart des cas, à l'exception du bandage solide et constant des jambes. Plusieurs de nos malades ont atteint l'âge de 70 ans après avoir supporté leur infirmité quelque soixante ans ou davantage et ils n'ont eu d'autre soin que de retenir leur enflure par un appareil de bandes maintenues en permanence.

Les « attaques aiguës » bien qu'elles paraissent dangereuses disparaissent toutes seules en quelques jours, et tout ce que l'on peut faire pour calmer la douleur des malades est de les mettre au lit et d'appliquer des topiques anodins sur les régions affectées.

L'état de notre propre malade ne pouvait être maintenu dans certaines limites que si l'on retenait l'œdème par le port constant d'un bandage ; tous les traitements qui ont été essayés contre cet œdème se sont montrés impuissants à amener la moindre amélioration. L'œdème diminuait toujours quelque peu par le repos au lit, et un bandage solide constituait un soulagement pour la malade qui pouvait se lever et marcher après ce repos. C'est en vain qu'on essaya des traitements médicamenteux de toute espèce : extrait thyroïdien, diurétiques, purgatifs, iodure de potassium, mercure, antiseptiques intestinaux, bromure, valérianate de zinc, et d'autres encore. Rien n'apporta la moindre modification à l'état de la jambe. Un observateur a obtenu des avantages dans un cas par le traitement électrique, et un ou deux autres ont recommandé le massage. Ce dernier peut apporter temporairement quelque diminution à l'œdème ; mais lorsque l'enflure a atteint un haut degré, comme dans le cas d'Alice Wherreli, il semble tout à fait impossible que l'état normal puisse être rappelé. Le point important semble être de reconnaître de bonne heure la nature de l'affection et de tenir dès le début les jambes constamment entourées

d'un bandage afin qu'un plus fort accroissement de l'œdème ne puisse survenir. Ce bandage doit être maintenu un très grand nombre d'années, comme on peut s'en rendre compte par les photographies de nos malades âgés. Ces deux hommes savent très bien ce qui arriverait si les bandages étaient longtemps enlevés lorsqu'ils sont debout, et ils ne les ôtent jamais ; autrement leur photographie montrerait un œdème plus considérable que celui qu'elles indiquent.

Effets de la grossesse sur l'affection.

Plusieurs filles de la famille se sont mariées alors que l'œdème était bien avancé. On eût pu croire que l'œdème des jambes aurait pu constituer un obstacle fâcheux à la grossesse. Cela n'a pas été le cas, et même dans une observation où les « attaques aiguës » avaient été fréquentes auparavant, leur retour fut complètement suspendu pour tout le cours de la grossesse. Ce fait que l'état des jambes n'est pas rendu plus mauvais par la grossesse constitue peut-être un argument nouveau contre l'obstruction lymphatique veineuse considérée comme cause ; c'est, par conséquent, une preuve indirecte en faveur de la théorie angioneurotique.

Transmission par une mère indemne.

Ceci est un point qui intéressera ceux qui se sont occupés des particularités de la transmission familiale : Hunsley, fille d'une personne atteinte de l'infirmité de la famille, n'en était elle-même pas affectée, mais elle a transmis l'affection à sa propre fille Ellen. On pourra peut-être plus tard, et la chose sera intéressante, voir les enfants d'Ellen ayant échappé à l'affection, donner naissance un jour à des enfants qui en seront atteints.

*
* *

CONCLUSIONS

La famille dont nous avons donné l'histoire paraît comparable, bien qu'il y ait quelques différences, aux familles décrites par Milroy, Meige, Rolleston, et d'autres observateurs.

Le point capital de la maladie dont certains membres de la famille ont été atteints (13 sujets sur 42 personnes en 5 générations), son caractère le plus saillant, disons-nous, est l'œdème persistant et indolore d'une jambe ou des deux jambes survenant apparemment sans cause, et en dehors de tout trouble constitutionnel de la santé. La maladie a reçu des noms différents parmi lesquels nous préférons celui de « œdème héréditaire persistant des jambes », ou maladie de Milroy. L'affection frappe aussi bien les sujets mâles que les sujets femelles et elle n'est pas par elle-même nuisible à la vie, quoique dans certains cas l'œdème puisse devenir assez

éléphantiasique pour rendre la locomotion très difficile ou même impossible, comme dans le cas d'Alice Wherrell. Il y a souvent une histoire d'épilepsie ou d'autres troubles nerveux dans la même famille. Nos malades, différents en ceci de ceux des autres observateurs étaient qu'ils présentaient ce que nous avons décrit comme des « attaques aiguës » dont nous avons donné les détails en temps et lieu. Cet état diffère objectivement beaucoup de la maladie de Raynaud, de l'urticaire factice, et de l'œdème angioneurotique, mais nous avons des raisons de croire qu'il existe sous ces trois états morbides et nos cas de maladie de Milroy une condition pathologique commune, qui est une névrose vaso-motrice.

BIBLIOGRAPHIE

Crozier, Griffith and Newcome. — *Types of Œdema in Infancy and Childhood*, Transactions of the Association of American Physicians, vol. XII, p. 411.

Debove. — *Œdème segmentaire des membres inférieurs*. Société médicale des hôpitaux, 15 octobre 1897.

Desnos. — *Œdème rhumatismal chronique*. Société méd. des hôpitaux, 13 février 1891.

Follet. — *Œdème névropathique consécutif à des poussées d'œdème angionévrotique*. Thèse de Paris, 1895.

Hertoghe. — *Sur le trophœdème*. Gazette hebdomadaire, n° 15, 1902.

Higier. — *Œdème aigu et chronique dans quelques névroses et en particulier dans l'hystérie*. St-Petersbourg medicinische Wochenschrift, 1894.

Lannois. — *Hereditary chronic œdema of the lower limbs*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1900 et Medical Review, 1901, p. 99.

Mabille. — *Sur le trophœdème*. Gazette hebdomadaire, n° 15, 1902.

Manheimer. — *Troubles vaso-moteurs d'origine hystérique*. Archives de Neurologie, septembre 1896.

Mathieu. — *Sur une forme d'œdème névropathique*. Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie, janvier 1893.

Meige (Henry). — *Dystrophie œdémateuse héréditaire*. Comptes rendus du Congrès des médecins aliénistes et neurologistes tenu à Angers le 4 août 1898.

— *Dystrophie œdémateuse héréditaire*. Presse médicale, 1898, p. 341.

— *Le trophœdème chronique héréditaire*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1899.

— *Sur le trophœdème*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1902.

Meyer (Georges). — *Elephantiasis des jambes chez un hystérique*. Berliner medicinische Gesellschaft, 7 mai 1894.

Milroy (W. F.). — *An undescribed variety of hereditary œdema*. New-York medical Journal, 1892.

Renon. — *Elephantiasis nostras*. Société de Biologie, 3 avril 1897.

Rolleston (H. D.). — *Persistent hereditary œdema of the lower limbs*. The Lancet, 20 septembre 1902.

Sainton et Voisin. — *Contribution à l'étude des trophœdèmes*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1904.

Sicard et Laignel-Lavastine. — *Trophœdème chronique acquis et progressif*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, n° 1, 1903.

Souques. — *Elephantiasis nostras symétrique du pied et de la jambe*. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1890.

Tobiesen. — *Ueber elephantiasis congenita hereditaria*. Jahrbuch für Kinderheilkunde, vol. XLIX.

Tschirkoff. — *Œdèmes vaso-moteurs sans albuminurie*. Revue de Méd., août 1895.

Imp. J. Thevenot, Saint-Dizier (Haute-Marne).